Révision 29/01/2025

ITEM 105 : ÉPILEPSIE

Épilepsie = maladie neurologique chronique définie par la survenue d'une crise épileptique associée à la persistance d'un facteur de récidive ou survenue d'au moins deux crises stéréotypées spontanées à > 24 h.
- Prévalence = **0,5 à 1 %**, avec 2 pics d'incidence = chez l'enfant (débute < 10 ans dans 50 % des cas) et le sujet âgé > 60 ans.
- Gravité tient : aux types de crises, à leur fréquence, à leurs conséquences directes (confusion, troubles de la conscience, chutes, traumatismes, troubles respiratoires, risque de mort subite), à leur pharmacorésistance éventuelle, à leurs retentissements cognitifs, social et psychologique.
- Définition électro-clinique : **signes critiques** (crise épileptique), **postcritiques** (épuisement neuronal transitoire, pendant quelques minutes/jours) et **intercritiques** (EEG : possibles paroxysmes intercritiques).

DEFINITION

- **Crise épileptique** = manifestations cliniques résultant de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe de neurones corticaux et de son éventuelle propagation, caractérisée par une modification rapide de l'état de conscience et/ou des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs et/ou une altération de la réponse à l'environnement.
→ Pour être considérées comme des événements distincts, 2 crises doivent être séparées de **> 24 h.**
- **État de mal épileptique** : persistance intercritique d'une altération de conscience et/ou de signes neurologiques.
- **Épilepsies : maladies cérébrales chroniques** caractérisées par une prédisposition cérébrale durable à générer des crises, établie par :
  . La survenue d'au moins 2 crises épileptiques cliniquement avérées non provoquées espacées d'au moins 24 h.
  . La survenue d'une crise cliniquement avérée non provoquée et un risque estimé de récidive supérieur à 60 % dans les 10 ans, soit au moins un élément pathologique retrouvé : présence d'anomalies EEG, lésion cérébrale préexistante épileptogène à l'imagerie, trouble neurodéveloppemental préexistant.

PHYSIO

Hyperactivité neuronale = trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale.
Propagation : naissance d'une « décharge excessive » en un point du cortex cérébral, extension ou non, et propagation à distance ou non → la symptomatologie dépend du siège initial, de la rapidité d'extension et de la propagation, et est le plus souvent stéréotypée chez un même malade.

CRISE GÉNÉRALISÉE

= Décharge d'emblée propagée aux 2 hémisphères, intéressant simultanément l'ensemble du cortex : sans signe critique, postcritique ou intercritique pouvant rattacher la crise à une zone localisée.
Signes moteurs : d'emblée bilatéraux et symétriques :
- **Toniques** : contractions musculaires segmentaires soutenues.
- **Cloniques** : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques.
- **Tonicocloniques** : succession d'une phase tonique et d'une phase clonique.
- **Atonique** : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps.
- **Myoclonique** : contractions des muscles agonistes et antagonistes, isolément ou en salves, pas d'altération de la conscience.
- **Absence** : altération isolée de la conscience, sans signes focaux.

Perte de conscience : durée brève (quelques secondes) au cours d'une absence, ou plus longue (plusieurs minutes) au cours d'une crise généralisée tonico-cloniques ; elle est absente dans les myoclonies.

Crise généralisée tonico-clonique

- **Phase tonique** (10-20s) : **cri profond**, **abolition de la conscience** (yeux révulsés), **contraction tonique** soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique en flexion puis en extension, **apnée** avec **cyanose**, **troubles végétatifs** importants (tachycardie, ↗ PA, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire), **morsure latérale de la langue** possible.
- **Phase clonique** (20-30s) : **secousses** bilatérales, synchrones, intenses, s'espaçant progressivement.
- **Phase résolutive** (postcritique) de quelques minutes : **coma profond**, **hypotonique**, relâchement musculaire complet avec possible énurésie, **reprise ample et bruyante de la respiration** (stertor) gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (bave aux lèvres), **endormissement spontané** ou **confusion mentale**, parfois avec **agitation ; risque de fausse route.**
- **Au réveil** : oubli de la crise, parfois **céphalées, courbatures**, voire **douleurs** (traumatisme occasionné par la chute, luxation d'épaule ou tassement vertébral).

Myoclonies massives bilatérales

= Seules crises généralisées **sans trouble de conscience** : **secousses musculaires** en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage/projection de l'objet tenu, voire **chute brutale**
- **Spontanée** ou **provoquée** par des stimulations (notamment lumineuse intermittente).
- Fréquentes immédiatement après le réveil.
- EEG : **polypointes-ondes** généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones → typique, fréquent.

	Absence	= **Rupture de contact** avec arrêt de l'activité en cours et fixité du regard pendant quelques secondes. **Absence typique** : absence isolée, simple sur le plan clinique → épilepsie-absence de l'enfant et de l'adolescent, parfois associée à des CGT ou des myoclonies. - EEG pathognomonique = **décharges** de quelques secondes, généralisées, bilatérales, symétrique et synchrone de **pointes-ondes** à 3 Hz, de début et fin brusque, interrompant un tracé normal. **Absence atypique** : début et fin progressive, plus longue, associée à d'autres symptômes (**clonie**, **atonie**, **chute au sol**) → épilepsies graves de l'enfant, associées à des crises toniques et/ou atoniques. - EEG non typique : début et fin progressif, décharge de pointes-ondes bilatérales, irrégulières, asynchrones, < 3 Hz = **pointes-ondes lentes**, interrompant une activité de fond anormale.

CRISE FOCALE	= Décharge initialement d'un secteur cortical limité, avant de s'étendre ou non à d'autres réseaux neuronaux → crise débutant, comportant ou suivie de signes ou symptômes focaux, corrélés aux réseaux neuronaux activés. - Début = ***signal symptom*** : signe moteur, sensitif ou sensoriel → grande valeur localisatrice. → Pris à défaut si décharge initialement dans une zone « muette ». - Pendant la crise : organisation des symptômes variable selon les réseaux neuronaux mis en jeu. - Extension possible à l'ensemble du cortex : **généralisation secondaire tonicoclonique.**		
	Corrélations anatomocliniques et classification	Début : - Signes subjectifs initiaux : grande valeur localisatrice. - Peuvent être absents si décharge épileptique initiale intéresse d'emblée une région corticale très étendue avec trouble de la conscience.	
		Pendant la crise : séquence temporelle des signes cliniques varie selon la séquence d'implication des régions corticales par la décharge épileptique.	
		Après la crise : - Signes postcritiques témoignent de l'épuisement des régions corticales impliquées (hémiparésie controlatérale si implication du cortex moteur primaire par exemple, aphasie si implication des régions du langage, etc.) - **Nouvelle classification selon la présence ou non d'un trouble de la conscience et le signe clinique initial prédominant :** moteur (tonique ou atonique, clonique, myoclonique, spasmes, automatismes, etc.) ou non moteur (sensoriel, émotionnel, cognitif, arrêt comportemental, dysautonomique.	
	Valeurs localisatrices de signes	Conscience	Troubles de la conscience : - **2 conditions** : pas d'interaction verbale, visuelle et comportementale avec l'entourage + pas de souvenir d'une partie ou de la totalité de la crise. - Pas de valeur localisatrice précise.
		Moteurs	- **Signes moteurs élémentaires :** implication des régions motrices primaires ou prémotrices (clonie, myoclonie, hypertonie focale, version de la tête). - **Signes moteurs plus élaborés :** automatismes moteurs = régions pus variés (lobe frontal, temporal, pariétal).
		Sensitifs et sensoriels	Ces signes peuvent être des hallucinations ou des illusions, rapportées et critiquées par le patient contrairement aux hallu d'origine psy : - Somatosensitive : paresthésies avec extension reflétant l'organisation somatotopique du cortex somatosensitif primaire, contrôlant à la décharge, débutant au niveau de la main et d'évolution ascendante le long du MS jusqu'à l'hémiface : « **marche bravais jacksonienne** ». - Visuelle : implication du **cortex visuel primaire dans le lobe occipital.** - Auditive : type acouphènes traduisent une implication par la décharge épileptique du **cortex auditif primaire controlatéral.**
		Végétatifs	Troubles du rythme cardiaque, sensation de froid ou de chaleur, de soif, hypersalivation, sensation épigastrique ascendante ont une origine temporale interne ou insulaire.
		Cognitifs	**Inconstants, mais peuvent avoir une valeur localisatrice :** - État de rêve (réminiscence en pleine conscience), sensation de déjà-vu rapportés par le patient ont une origine interne hippocampique. - Troubles phasiques paroxystiques reflètent une implication du lobe temporal de l'hémisphère dominant (gauche dans la majorité des cas).

DIAGNOSTIC	*Arguments cliniques*	Il est fréquent d'observer : - **Dans les épilepsies généralisées d'origine génétique** présumée (idiopathique) de type myoclonique juvénile : déficit attentionnel intercritique. - **Dans les épilepsies focales structurelles d'origine temporale interne** : déficit en mémoire à long terme voire un manque du mot lorsque l'épilepsie concerne le lobe temporal de l'hémisphère dominant. - **Dans les encéphalopathies épileptiques liées à l'âge,** l'arrêt voire la régression du développement psychomoteur constitue un signe cardinal.
	EEG	➙ Rentabilité variable selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation. - Crises enregistrées facilement sur un EEG standard avec **épreuve d'activation** par **hyperventilation** ou **stimulation lumineuse intermittente (SLI)** : épilepsie-absence ou myoclonies généralisées. - Entre les crises : l'épilepsie reste active et caractérisée par des anomalies brèves paroxystiques (< 200 ms) sans traduction clinique, inconstantes : pointes, pointes-ondes, polypointes focales ou généralisées.
		La normalité de l'EEG n'écarte pas le diagnostic de crise épileptique. - En cas de normalité de l'EEG intercritique, des épreuves d'activation peuvent être réalisées : **EEG après privation de sommeil**, **enregistrement de sommeil**, **EEG-holter**, **vidéo-EEG.**

DD			- D'une crise généralisée tonicoclonique : **syncope** (notamment convulsivante), **crise psychogène non épileptique.** - D'une crise partielle simple : **AIT** (plus long), **migraine avec aura** (marche migraineuse plus lente), **attaque de panique.** - D'une crise partielle complexe : **crise d'agitation, de colère ou émotive, parasomnie** (somnambulisme, terreurs nocturnes), **ictus amnésique** en l'absence de témoin.
ÉTIOLOGIE			**- Cause génétique** (**40 %**) = début à tout âge : diagnostic chromosomique, ou rapporté à une origine génétique par les données électro-cliniques, le contexte familial et/ou les pathologies associées. **- Cause acquise** : **lésionnelle** ou **non lésionnelle.**
	Cause lésionnelle	**Cause tumorale**	= **10 à 15 %** des épilepsies de l'adulte, plus rares chez l'enfant et l'adolescent. - 20-70 % des tumeurs supratentorielles, surtout d'évolution lente et impliquant précocement le cortex : **astrocytome** de bas grade, **oligodendrogliome**, **méningiome.**
		Cause vasculaire	- **Malformation vasculaire** : **malformations artérioveineuses, cavernome, fistule.** - AVC en phase aiguë (surtout si atteinte corticale) ou à distance (épilepsie vasculaire).
		Cause traumatique	- Précoce **< 1 semaine** : **agression cérébrale aiguë** ➙ facteur de risque d'épilepsie ultérieure. - Tardive (**< 2 ans** après dans 70 % des cas, délai plus long chez l'enfant) : **épilepsie séquellaire.**
		Cause infectieuse	= Particulièrement épileptogène : **encéphalite, méningo-encéphalite, abcès cérébral.** ➙ **Neurocysticercose** : cause principale d'épilepsie dans les zones tropicales.
		Anomalie du développement cortical	= Cause fréquente d'**épilepsie pharmacorésistante**, de gravité variable, début à tout âge. - Erreur de migration neuronale responsable de neurones anormaux, avec ou sans réaction gliale : **dysplasie corticale frontale**, **hétérotopie, lissencéphalie, pachygyrie**… - Possibles signes associés : **retard mental, signes neurologiques, antécédents familiaux.**
	Cause non lésionnelle	**Cause toxique**	**Alcool** : - **Prise excessive** et inhabituelle d'une grande quantité d'alcool (« ivresse convulsivante »). - **Sevrage absolu** ou **relatif** chez un éthylique chronique. - **Épilepsie alcoolique** : répétition de crises spontanées chez un alcoolique chronique sans autres facteurs explicatifs ➙ arrêt de l'intoxication ± traitement antiépileptique. Autres : **cocaïne, amphétamine**, **intoxication au plomb**, **au manganèse** ou **aux organophosphorés.**
		Cause iatrogène	**Psychotropes** : - Imprégnation chronique : **imipraminique**, **fluoxétine.** - Surdosage : **lithium**, **antidépresseur.** - Sevrage : **benzodiazépine**, **barbiturique.**

				Autres (à éviter chez les épileptiques) : **théophylline**, **ciclosporine**, **isoniazide**, **méfloquine**…
		Cause métabolique		- **Hypoglycémie**, **hypocalcémie**, **hyponatrémie, hypomagnésémie** : crises généralisées >> focales. - **Hyperglycémie avec hyperosmolarité** : possiblement atypique avec **crises focales sérielles.** - **Insuffisance rénale** : myoclonies fréquentes. ➝ Chez le nouveau-né : recherche systématique de **cause métabolique** et d'un **déficit en vitamine B**, injection de **vitamine B6** IV sous contrôle EEG si persistante.
DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE	= Classification selon : - La **topographie** : épilepsie généralisée ou focale selon la clinique, l'EEG, l'état clinique inter-critique et la normalité ou non de l'IRM - **L'étiologie** : selon la cause génétique (prouvée ou probable) ou la découverte d'une lésion. **- Épilepsie primaire** (idiopathique = sans lésion cérébrale) : crises épileptiques bien définies, de survenue liée à l'âge, avec un développement et un examen clinique normaux, des anomalies EEG paroxystiques intercritiques caractéristiques, sur fond de rythme normal et une prédisposition génétique réelle ou présumée ➝ pronostic favorable : évolution spontanée vers la **guérison** ou **rémission facile sous monothérapie.** **- Épilepsie symptomatique** : résulte d'une **lésion diffuse** ou **focale**, évolutive ou fixée, reconnue par l'imagerie, un déficit neurologique et/ou une anomalie biologique. - **Épilepsie cryptogénique** : de cause indéterminée.			
	Épilepsies généralisées idiopathiques	= Plus fréquente des épilepsies généralisées : cause non lésionnelle, origine génétique prouvée ou fortement suspectée ➝ traitement exclusivement médical : stabilisation des crises dans **80 à 90 %** des cas. - Association d'**absences simples** et **typiques**, de **myoclonies massives** et/ou de **CGT.**		
		Épilepsie-absence	De l'enfant	= 10 % des épilepsies entre 3 et 12 ans. - **Absences typiques** (≥ 100/jour), facilement provoquée par **hyperpnée.** - Évolution favorable sous traitement dans **80 %** des cas (guérison après la puberté). - Survenue tardive de **CGT** ± **absences** dans **20 %** des cas : surtout en cas de début tardif **> 8 ans**, garçon, résistance au traitement ou photosensibilité.
		CGT du réveil		- Début à l'adolescence. - Facteurs déclenchant : **manque de sommeil, alcool, réveil provoqué, photosensibilité.** - Réponse quasi-systématique au traitement.
		Épilepsie myoclonique juvénile bénigne		= Début à l'adolescence, origine génétique, peut précéder de plusieurs mois/années des CGT. - **Secousses myocloniques** en pleines conscience, souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café), favorisée par nuits courtes, réveil brusque ou photosensibilité. - EEG intercritique typique : **polypointes-ondes généralisées**, photosensibilité fréquente. - **Pharmacodépendante** : **90 %** de récidive à l'arrêt du traitement.
	Épilepsies partielles idiopathiques	= Exclusivement chez les enfants et adolescents (âge-dépendantes) : diagnostic électro-clinique aisé. - Pronostic toujours favorable ➝ traitement médical rarement indiqué.		
		Épilepsie à paroxysme rolandique		= **Épilepsie à pointes centro-temporales** : la plus fréquente et la plus typique. - Début entre **3 et 8 ans**, légère prédominance masculine, guérison généralement après la puberté. - **Crises focales de la région bucco-faciale** : **clonies d'une hémiface**, **paresthésies de la langue ou des gencives**, **hypersalivation**, **impossibilité de parler**, sans perte de conscience. - **Extension au membre supérieur** ou **généralisation secondaire** possible. - Très liée au sommeil (lors de l'endormissement ou du réveil), révélé par des **bruits de gorge.** - EEG intercritique : **pointes centro-temporales lentes biphasiques**, rythme de fond normal.
			TTT	- **Abstention thérapeutique** si crises brèves, rares et de survenue nocturne. - **Monothérapie antiépileptique** avec arrêt à l'âge de 14-16 ans.

Épilepsies focales symptomatiques	**Épilepsie temporale interne**	**= Secondaire à une sclérose/atrophie hippocampique** : la plus fréquente. - Antécédent de convulsions fébriles compliquées, début chez l'adolescent/adulte jeune par des **crises focales simples** et **complexes**, généralisations secondaires rares. - Crise la plus typique : **gêne épigastrique ascendante** (bien mémorisée par le malade), puis **arrêt psychomoteur** avec **fixité du regard**, **mâchonnement** ample et lent, **activité gestuelle simple** (émiettement, frottement) et **attitude dystonique** d'un membre controlatéral. - Évolution : répétition des crises, souvent groupées sur un ou plusieurs jours, entrecoupées d'intervalles libres de durée variable. - **IRM cérébrale** : atrophie ou sclérose hippocampique.	
		TTT	**- Antiépileptique.** - **Traitement chirurgical** si pharmacorésistance : 80 % de guérison.
Épilepsies généralisées symptomatiques	**Syndrome de West**	**= Maladie des spasmes en flexion** : rare, apparaît entre le **4e** et le **7e mois.** - Crises : **spasmes infantiles**, en salves, en flexion (2 fois plus souvent) ou en extension. - **Régression psychomotrice** : enfant indifférent, ne sourit plus, n'apprend plus, perte des acquisitions antérieures. - EEG pathognomonique = **hypsarythmie** : ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire.	
		Cause	- **Primitif** : **30 %** des cas, pronostic amélioré en cas de traitement précoce. **- Secondaire** (de pronostic sévère) : - **Encéphalopathie.** - **Maladie métabolique.** - **Phacomatose** : **sclérose tubéreuse de Bourneville.** - **Anoxie périnatale.** - **Malformation cérébrale.**
	Syndrome de Lennox-Gastaut	**=** Forme sévère d'épilepsie infantile : début < **8 ans**, pic de fréquence de 3 à 5 ans. - **Crises toniques**, **atoniques** et **absences atypiques** quotidiennes coexistant. - Associées à des **troubles mentaux,** un **retard intellectuel,** des **troubles de la personnalité,** des **troubles caractériels** et parfois des **comportements autistiques** ou **prépsychotiques.** - EEG intercritique : pointes-ondes lentes (1,5-2/seconde), en bouffées bisynchrones, ± symétriques, très nombreuses, sur un rythme de fond ralenti. - Pendant le sommeil : décharges de rythmes rapides recrutant = **crises toniques pathognomoniques au cours du sommeil.** - Évolution : pronostic sévère, périodes cycliques d'aggravation et de rémissions.	
		Cause	**- Idiopathique.** - Secondaire : **atteinte cérébrale congénitale** ou **acquise** (± après syndrome de West).
Syndromes spéciaux chez l' enfant	**Convulsions fébriles simples**	= Susceptibilité génétique âge-dépendante à la fièvre : excellent pronostic, survenue > 1 an. - **Crises bilatérales, cloniques** ou **tonico-cloniques**, durant < 15 minutes, non répétées au cours d'un même épisode fébrile, sans signe de localisation critique ou postcritique. - Typiquement dans les 24 h après l'installation de la fièvre, lors de l'acmé ou lors de la défervescence thermique (fièvre virale dans 95 % des cas). - EEG non nécessaire. - TTT préventif : **antipyrétique** en cas de fièvre ≥ 38°, **traitement antiépileptique** si ≥ 3 crises. ➙ **Risque d'épilepsie** dans un faible nombre de cas (< 3 %).	

		Convulsions fébriles compliquées	= Critères de gravité : - Survenue < 1 an ou > 5 ans, antécédents familiaux d'épilepsie. - Convulsions asymétriques ou unilatérales, de durée > 15 minutes. - En salves au cours d'un même épisode fébrile. - Avec déficit postcritique d'intensité variable, de durée < 48 h. ➝ Si ≥ 1 critères : **bilan neurologique** (EEG, PL, imagerie), **traitement antiépileptique prophylactique** (**valproate**) poursuivi pendant ≥ 2 ans. - Si convulsion fébrile prolongée : **diazépam** 0,5 mg/kg intra-rectal. - **Risque d'épilepsie** ultérieure proportionnel au nombre de critères (50 % si ≥ 3 critères) ou à la durée de la convulsion fébrile (pour le risque d'épilepsie temporale interne).

CAT	En présence d'une CGT			- Conseils : dégager l'espace, protéger la tête (coussin), desserrer les vêtements, enlever les lunettes, mise en PLS dès que possible, prévenir les secours si crise prolongée **> 5 minutes.** - À ne pas faire : déplacer le patient (hors situation indispensable), ne pas entraver ses mouvements, ne rien mettre dans la bouche, ne rien donner à boire. - Administration d'antiépileptique en urgence : non justifié après une 1re crise isolée.
		Récidive précoce		= Prévention de la récidive : indiqué en cas de récidive précoce d'une crise. **- Diazépam** (Valium®) = **10 mg** : en intra-rectal chez l'enfant ou IVL/IM chez l'adulte. **- Clonazépam** (Rivotril®) = **1 mg** : en IVL chez l'adulte.
	Chez un épileptique connu			➝ Hospitalisation non indispensable. - **Crise de présentation habituelle** : rechercher un facteur favorisant (manque de sommeil, prise d'alcool/toxique, fièvre…), une mauvaise observance thérapeutique, une interférence médicamenteuse. - **Crise inhabituelle** : reconsidérer le diagnostic syndromique, vérifier la recherche étiologique.
	Contexte d'agression cérébrale aiguë	Pathologie lésionnelle aiguë		**= Traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale**… : crise le plus souvent généralisée tonico-clonique ou partielle ± secondairement généralisée. - Traitement étiologique. ± **Antiépileptique** à la phase aiguë (**benzodiazépine** orale ou IV) avec **relai par antiépileptique** sur une durée de quelques mois (en fonction de la cause).
		Non lésionnelle		**= Toxique, métabolique**… : crise généralisée tonico-clonique. - Traitement étiologique exclusif.
	1re crise spontanée	Bilan		- Orientation : autres types de crise, antécédents personnels et familiaux, signe neurologique focal, syndrome méningé, affection médicale non patente. - Bilan biologique : **glycémie, ionogramme, bilan rénal, bilan hépatique, alcoolémie.** - **TDM/IRM cérébrale** : indiqué devant toute crise épileptique inaugurale, isolée, ne s'intégrant pas d'emblée de façon évidente dans un syndrome épileptique non lésionnel (épilepsie-absence, épilepsie myoclonique juvénile bénigne ou épilepsie à paroxysme rolandique). ➝ **En urgence** si crise focale ou patient à risque (cf. reco HAS 2015), ou **à distance** si examen neurologique normal ; en l'absence de facteur métabolique ou toxique, l'IRM doit être systématique même si TDMc initiale normale. - **PL** : indiquée si contexte fébrile (méningo-encéphalite) ou céphalée aiguë avec scanner normal. - **EEG** : recommandé systématiquement, rentabilité maximale si réalisé dans les **24 à 48 h** suivant l'épisode aigu, en l'absence d'antiépileptique (notamment de benzodiazépines). ➝ La seule indication d'**EEG en urgence** est la suspicion d'état de mal épileptique.
		TTT		➝ Généralement après survenue de 2 crises généralisées tonico-cloniques (espacées de > 24 h). ➝ En l'absence de facteur déclenchant, discussion dès la 1re crise seulement en cas de **crise généralisée tonico-clonique** avec présence de paroxysmes intercritiques à l'EEG.
TTT ANTIEPILEP				- TTT curatif : suppression de la cause (traitement étiologique). - Éviction des facteurs favorisants (photosensibilité, toxique…) et bonne hygiène de vie (sommeil…) - TTT symptomatique = **antiépileptique** : renforce l'inhibition GABAergique, diminue l'excitation glutamatergique ou stabilise les membranes cellulaires (blocage des canaux Na ou Ca voltages-dépendants) ➝ efficace dans **60-70 %** des cas.

Modalité

➙ Le diagnostic de crise épileptique doit être certain : aucun traitement d'épreuve ou préventif.
- Choix du médicament :
. Épilepsie généralisée idiopathique : **valproate, lévétiracétam** ou **lamotrigine** en 1re intention.
. Épilepsie partielle : **lévétiracétam**, **lamotrigine**, **oxcarbazépine**, **lacosamide.**
. Épilepsie à paroxysme rolandique : traitement non systématique.
- EI :
. Valproate : tremblement d'attitude, obésité, bilan hépatique, NFS, tératogène ++.
. Carbamazépine : trouble d'équilibre, BAV, NFS, bilan hépatique, natrémie, inducteur enzymatique.
. Lamotrigine : risque d'éruption cutané les 1ers mois (**10-15 %** des cas) ➙ arrêt immédiat du traitement.
- Posologie : débuter en monothérapie, ↗ progressive des posologies (souvent initiée à dose infrathérapeutique), limiter le nombre de prises à 2/jour.
- Jamais d'arrêt brutal d'un antiépileptique.

RHD

- Alcool avec modération.
- Limiter les dettes de sommeil.
- Prévention des risques domestiques : éviter les bains, mobilier sans arêtes, literie basse…

Médicament	Voie	Indication	Effets secondaires
Valproate de sodium Dépakine®	PO IV	Tout type	- **Tératogène** : à éviter si femme en âge de procréer - **Hépatite cytolytique** - Autres : **tremblement, thrombopénie, prise de poids, hyperammoniémie, pancréatite, ovarite**
Lamotrigine Lamictal®	PO	Tout type sauf épilepsie-absence	- **Éruption cutanée** - **Syndrome de Lyell/Stevens-Johnson**
Lévétiracétam Keppra®	PO IV	Tout type	- **Sédation** légère - **Troubles psychiatriques** (rares)
Diazépam Valium® **Clonazépam** Rivotril® **Clobazam** Urbanyl®	PO IV IM IR	Tout type	- **Sédation, altération cognitive** ➙ Sur une durée limitée seulement : perte d'efficacité après quelques mois
Carbamazépine Tégrétol® **Oxcarbazépine** TrileptaL®	PO IV	CGT et crise partielle uniquement ➙ Aggravation de l'épilepsie-absence ou des myoclonies	- **Inducteur enzymatique** - **Hyponatrémie, hépatite, ataxie, vertige, BAV, lupus**
Lincosamide VIMPAT	PO IV	Tout type	CI si BAV 2 ou 3 Trouble de l'équilibre
Autres	**- Ethosuximide** (Zarontin®) : traitement de référence de l'épilepsie-absence de l'enfant uniquement. **- Topiramate** (Epitomax®) : dans l'épilepsie partielle uniquement.		

SUIVI

- **Clinique** : efficacité et tolérance à 3 mois maximum puis tous les 3-6 mois.
- **Biologique** : systématique sous valproate, carbamazépine, non systématique sous lévétiracétam et lamotrigine.

Traitement efficace et bien toléré

- **EEG de suivi** non systématique, à faire avant sevrage éventuel.
- **Arrêt du traitement** proposé de manière progressive après **2 à 3 ans** sans crise sauf EMJ et CTCG idiopathique, si EEG normal, et en l'absence de lésion cérébrale potentiellement épileptogène.

Traitement mal toléré

- **Trouble de la vigilance**, **atteinte des fonctions cognitives.**
- **Inducteur enzymatique** = carbamazépine, oxcarbazépine, phénytoïne, phénobarbital.
- Réaction idiosyncrasique : **toxidermie, hépatite, aplasie médullaire**…

CAT

- **Arrêt immédiat** si effet indésirable grave (réaction idiosyncrasique) ➙ prescription d'un **autre antiépileptique** ± association d'une **benzodiazépine** temporairement.
- **Substitution progressive** par un autre traitement si effet indésirable mineur.

	Persistance des crises	- Vérifier **l'observance** (dosages sanguins) et **l'hygiène de vie.** - **Augmentation progressive de la posologie** selon la tolérance. - Essai d'un **autre traitement en monothérapie** voire en **bithérapie.**
	Épilepsie pharma-corésistante	= Résistant à **≥ 2 lignes** de traitement médical bien conduit en < **2 ans.** Alternatives au traitement médicamenteux : chirurgie de l'épilepsie, stimulation chronique du nerf vague à visée palliative, régime cétogène.
Mesures associées	Contre -indication	- **Sport** : alpinisme, plongée, deltaplane, planche à voile, sport mécanique, baignade non accompagnée… - **Profession** : chauffeur poids lourds/transport en commun, travail en hauteur, carrières militaires, pilote, poste de sécurité, certains emplois dans la fonction publique. - **Conduite automobile** : possible après avis de la **Commission médicale du permis de conduire** si épilepsie stabilisée depuis 12 mois (ou 10 ans sans traitement pour la conduite de poids lourds), sur démarche du malade (et non du médecin).
	Contraception	- Éviter la contraception orale en association à un inducteur enzymatique : privilégier un **DIU.**
	Grossesse	= Risques : - **Risque malformatif des antiépileptiques** (RR = 4-6). - **Risque augmenté de crise épileptique** (dans 25 % des cas). - En cas de désir de grossesse : **réévaluation du traitement**, **supplémentation en acide folique** (5 mg/j) avant la conception et jusqu'à 12 SA). - Pendant la grossesse : **supplémentation en vitamine K** pendant le 3e trimestre ± en période néonatale si traitement inducteur enzymatique, surveillance obstétricale et échographie rapprochée. Pas de valproate chez la femme en âge de procréer.

ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE

= **Répétition à bref délai de crises récurrentes**, avec persistance intercritique d'une **altération de conscience** et/ou de **signes neurologiques** traduisant un épuisement neuronal des aires corticales spécifiques impliquées dans les décharges électriques.

CAUSE	- **Survenue chez un épileptique connu** = 30-45 % des cas, de meilleur pronostic : non-observance thérapeutique (1re cause d'état de mal épileptique), intoxication ou sevrage éthylique, privation de sommeil, cause intercurrente… - **Agression cérébrale aiguë directe** : vasculaire, tumorale, infectieuse, traumatique. - **Agression cérébrale indirecte** : désordre hydroélectrolytique, toxique (alcool, tricyclique…) ➝ Aucune cause n'est retrouvée dans **20 %** des cas.			
ÉTAT DE MAL CONVULSIVANT	= Répétition subintrante de crises convulsives : • Crise généralisée tonico-clonique **persistant > 5 minutes.** • **≥ 2** crises généralisées tonico-cloniques **sans reprise de conscience.** - Dans les 30 minutes : **troubles neurovégétatifs, acidose, œdème cérébral.** - Dans l'heure : **lésions neuronales anoxo-ischémiques** rapidement irréversibles ➝ **séquelles neurologiques.** - **État de mal larvé** (*subtle status epilepticus*) = dissociation électromécanique en cas de persistance de l'état de mal convulsivant : convulsions minimes, limitées à de brèves contractions axiales ou du visage ou à une révulsion oculaire ➝ tableau de coma prédominant, nécessitant un EEG pour identifier la persistance des crises. - Évolution spontanée : **décès** par **collapsus cardio-respiratoire** ➝ **10 à 20 %** de mortalité.			
	Mesures générales	- **Scope, perméabilité des VAS** (**canule de Mayo**), **oxygénothérapie.** - **Intubation** seulement si détresse respiratoire, ou EME réfractaire. - Mise en place de **2 VVP** (1 réservée aux antiépileptiques), recherche/traitement d'une hypoglycémie. - Après traitement de l'EME, ne pas oublier le relais par BZD discontinue et antiépileptique.		
	Traitement antiépileptique	Schéma alternatif	Prise en charge dans les 5 à 30 minutes	- **Benzodiazépine** (clonazépam 1 mg) répété à 5 min en cas d'échec. - Si échec 5 minutes après 2e dose de benzo : antiépileptique d'action prolongée en IVSE : **fosphénytoïne** ou **phénobarbital** ou lévétiracétam ou acide valproïque, (ou lacosamide). - Si échec à 30 minutes après 2e ligne : **sédation (propofol, midazolam ou thiopental) avec intubation orotrachéale.**

			Prise en charge > 30 minutes	- **Benzodiazépine IVL** + d'emblée antiépileptique d'action prolongée en IVSE. - Si échec : sédation.